

지방종양 변화를 보인 에크린 혈관종성 과오종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학 연구소

권연숙 · 이규엽 · 김도영 · 박윤기 · 이주희

A Case of Eccrine Angiomatous Hamartoma with Unusual Lipomatous Involvement

Yeon Sook Kwon, M.D., Kyu Yeop Lee, M.D., Do Young Kim, M.D., Yoon Kee Park, M.D., Ju Hee Lee, M.D., Ph.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Eccrine angiomatous hamartoma (EAH) is a benign, uncommon cutaneous lesion, often localized to the distal extremities of children. It usually presents as a solitary, asymptomatic lesion that appears as a nodule or plaque, but sometimes it can occur as multiple lesions. Varying degrees of hyperhidrosis and pain have been reported. The histological feature is characterized by a proliferation of eccrine sweat glands and angiomatous channels. Occasionally, other elements are involved, such as mucin-secreting cells, adipose tissue, bony structures, apocrine glands or hair structures. We describe a case of eccrine angiomatous hamartoma with unusual lipomatous involvement. (**Korean J Dermatol 2008;46(2):295~297**)

Key Words: Eccrine angiomatous hamartoma, Lipomatous involvement

서 론

에크린 혈관종성 과오종(eccrine angiomatous hamartoma)은 에크린 한선 기관의 과형성과 혈관종성 혈관 증식의 2가지 특징적인 조직학적 소견을 보이는 비교적 드문 질환으로, 대개 출생 시부터 존재하며 호발 부위는 사지이나 드물게는 चे간, 경부, 안면부 등에서도 발생한다. 대부분 단발성의 결절이며 동통, 압통과 다한증을 동반하기도 한다. 조직학적 특성에 따라 여러 아형이 존재하며, 이 중 지방종양 변화를 보인 예는 Pelle 등¹이 총 38예의 에크린 혈관종성 과오종 중 5예를 조사한 보고가 있었으며, 국내에서는 현재까지 1982년 Choi 등² 및 2002년 Ryu 등³이 2예 보고하였다.

저자들은 지방종양 변화를 보인 에크린 혈관종성 과오종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

6세 여자 환자가 우측 무릎에 발생한 결절을 주소로 내원하였다. 0.5×3 cm 크기의 피부색 내지 갈색의 표면을 가지는 무증상의 단일 결절이 출생 시부터 우측 무릎에 존재하였으며 환아가 성장함에 따라 서서히 크기가 증가하였다. 과거력상 특이 사항은 없었으며, 이학적 소견상 전신 상태는 양호하였다. 피부 소견상 오른쪽 무릎에 경계가 불명확하고 표면이 매끄러운 결절이 관찰되었다. 결절의 크기는 0.5×3 cm 정도로 피부색 내지 갈색 표면을 가지고 있었고, 발한이나 다모증은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 혈액, 소변 및 간기능 검사 등은 모두 정상 범위였으며, 초음파 검사상 피하지방층에 경계가 비교적 명확하고 주변 조직과 비슷한 음영의 종괴가 관찰되어 지방종이 의심되었다. 병변부에서 시행한 조직검사에서 표피에 극세포증을 보였고 진피에는 에크린 한선의 한관 및 분비선이 많이 증식되어 있었다. 그 인접부위에 모세혈관의 증식으로 이루어진 혈관종양 병소가 관찰되었다. 증식되어 있는 혈관들은 대부분 얇은 혈관벽을 가지고 있었다. 또한 이들 구조물 사이로 광범위한 지방 세포의 침윤이 동반되었으며 모낭 구조물도 관찰되었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 지방종양 변화를 보인 에크린 혈관종성 과오종으로 진단하였으며 완전 절제술 시행 이후 현재 경과 관찰 중이다.

<접수: 2007년 4월 16일>

교신저자: 이주희

주소: 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157

E-mail: juhee@yuhs.ac



Fig. 1. Solitary, ill-defined, 0.5×3.0 mm sized, skin colored to brownish nodule on right knee

고 찰

에크린 혈관종성 과오종은 비교적 드문 양성 종양으로 조직학적으로 에크린 한선 기관의 과형성과 혈관종성 혈관 증식의 2가지 특징적인 소견을 보이는 질환이다. 에크린 혈관종성 과오종은 대부분 출생 시부터 존재하거나 초기 유년기에 발생하며, 성별에 따른 발생 빈도의 차이는 없다. 사지, 특히 손, 발바닥에 가장 호발하며 드물게는 체간, 경부, 안면부 등에 발생할 수 있다. 병소는 대부분 단발성이나 드물게 다발성 병변도 보고된 바 있다¹. 동통이나 발한증이 관찰되는 경우도 있으나 과반수 이상에서 증상이 없으며 본 증례에서도 동통이나 압통, 발한증은 관찰되지 않았다. 드물게 국소적으로 체모의 증가가 있을 수 있는데 본 증례에서는 체모의 증가는 발견되지 않았다. 본 증례와 함께 국내에서 보고된 12예를 살펴보면 대부분 출생 시부터 존재하였으며 성별에 따른 빈도 차이가 없었고 9예(75%)에서 단발성으로 나타났다. 발한증은 8예(67%)에서 관찰되었으며 동통 내지 압통은 6예(50%)에서 보였고 다모증은 2예(17%)에서 동반되었다²⁻⁹(Table 1).

본 과오종의 병인론에 대해서 상피와 간엽요소가 태생기에 부적절한 조화를 이루면서 발생한 것으로 설명되고 있다. 이러한 현상은 기관 형성 과정에서 이형 의존성(heterotypic dependency)의 정상적인 유도기전에 이상으로 기인하는데, 즉 상피와 간엽요소가 성숙하는 과정에 화학적 형태형성물질(chemical evocator)의 상호작용이 비정상적으로 이루어져 일어나는 것으로 생각한다¹⁰.

조직학적으로 에크린 한선 기관의 과형성은 에크린 한선이나 한관의 수적인 증가와 에크린 한선의 낭포성 또는

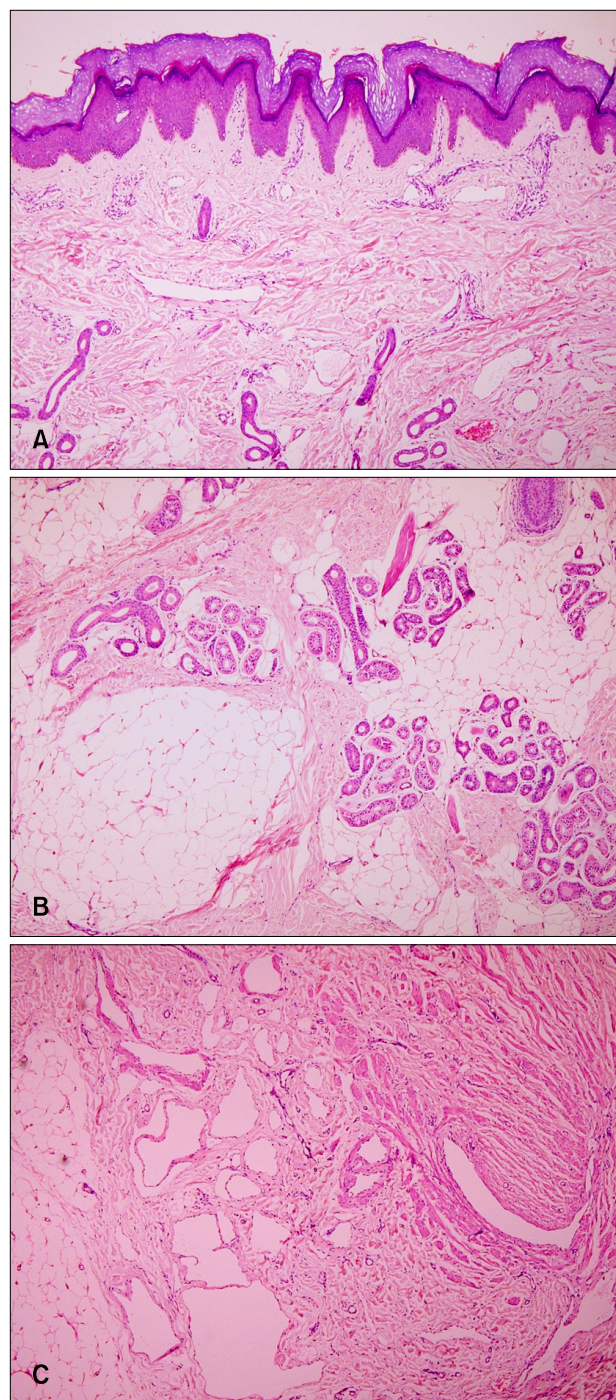


Fig. 2. (A) Hyperkeratosis and papillomatosis in epidermis (H&E, ×40), (B) Proliferation of both eccrine glands and vascular channels mixed with adipose tissue and pilar structure in the dermis (H&E, ×40). (C) Abnormal clusters of dilated and collapsed vessels (H&E, ×40)

Table 1. Reported cases of eccrine angiomatous hamartoma in Korean literatures

Authors	Age/sex	Onset	Sweat	Pain	Location	Structure	Others
Ahn et al ⁴ (1981)	13 mo/M	Birth	No	No	Right knee	Nodule	
Kim et al ⁵ (1982)	18/F	Birth	Yes	Yes	Right leg	Nodule/patch	M, T
Kim et al ⁶ (1982)	16/F	6 yr	Yes	Yes	Left buttock	Nodule	M, V
	5/F	Birth	Yes	No	Left thigh	Nodule	V
Choi et al ² (1982)	9/F	Birth	Yes	Yes	Right leg	Nodule	M, N, V
	4/M	Birth	Yes	Yes	Right knee	Nodule	L, N, V
Lee et al ⁷ (1988)	5/F	3mo	Yes	Yes	Right knee	Nodule	V
Ryu et al ³ (2002)	2/M	Birth	Yes	No	Right knee	Nodule	L, T
	10 mo/M	10 mo	No	No	Right knee	Nodule	
Choi and Chung ⁸ (2003)	34/M	29 yr	No	No	Left shoulder	Nodule	
Yoon et al ⁹ (2006)	16/F	X	Yes	Yes	Left forearm	Nodule	
Present case	6/F	Birth	No	No	Right knee	Nodule	L, V

L: lipomatous involvement, M: multiple lesions, N: nerve infiltration, T: hypertrichosis, V: verrucous epidermis, X: not mentioned

용모성의 형태 변화가 관찰된다. 혈관 증식은 에크린 한관 주위의 모세혈관의 수적 증가 및 확장과 진피 하부와 피하 지방층에 세정맥, 세동맥의 해면양 변화로 나타날 수 있다. 이외에도 모낭 구조물이나 지방, 점액질 등이 동반될 수 있으며¹, 이는 본 질환이 표피 구조물과 간엽요소의 분화 이상에서 기원한 것임을 반영하는 것으로 생각할 수 있다. 본 증례에서는 지방조직 침윤이 관찰되었는데, 국내에 보고된 에크린 혈관종성 과오종의 조직학적 특징을 분석한 결과, 6예(50%)에서 표피에 극세포증 및 유두종증을 보였으며 신경조직은 2예(17%), 지방조직 침윤은 3예(25%)에서 관찰되었다²⁻⁹(Table 1).

감별해야 할 질환으로는 에크린 모반, 혈관모세포종, 청색고무수포모반 증후군, 혈관 평활근종, 혈관종 등이 있으며 이러한 질환들은 임상적, 조직학적으로 감별이 가능하다. 에크린 모반과 발한성 혈관종은 국소적 다한증을 보이는 질환으로 전자는 혈관의 증식 없이 과증식된 에크린 한선만으로 구성되어 있는 질환이며, 후자는 혈관종성 성분이 풍부하면서 에크린 한선은 증식 없이 확장된 소견만 보이는 점에서 감별이 어렵지 않을 것으로 생각한다¹.

에크린 혈관종성 과오종은 양성 질환이므로 대부분 적극적인 치료가 필요하지 않으나 지속되는 동통이 있거나 다한증이 심할 때는 외과적 절제술이 필요하다¹.

저자들은 6세 여자환자의 무릎에 발생한 단발성 에크린 혈관종성 과오종의 조직에서 광범위한 지방 조직의 침윤을 보인 1예를 경험하고 비교적 드문 예로 생각하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatous hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:429-435
2. Choi GJ, Cho KH, Houh D, Kim HO, Kim CW. Two cases of sudoriparous angioma. *Korean J Dermatol* 1982;20:957-961
3. Ryu HJ, Oh CH, Kim IH. Two cases of eccrine angiomatous hamartoma. *Korean J Dermatol* 2002;40:1393-1396
4. Ahn KJ, Kim KJ, Lee YS. Eccrine angiomatous hamartoma. *Korean J Dermatol* 1981;19:527-529
5. Kim ST, Kim DH, Joung SW, Jun JB. A case of eccrine angiomatous hamartoma. *Korean J Dermatol* 1982;20:623-627
6. Kim HY, Hwang SW, Kim YP. Sudoriparous angioma. *Korean J Dermatol* 1982;20:885-889
7. Lee JC, Park JJ, Jung EC, Park SR. A case of eccrine angiomatous hamartoma. *Korean J Dermatol* 1988;26:255-258
8. Choi J, Chung EC. A case of eccrine angiomatous hamartoma. *Korean J Dermatol* 2003;41:951-953
9. Yoon SY, Choi MJ, Kang H. A case of eccrine angiomatous hamartoma in neurofibroma type-1 patient. *Korean J Dermatol* 2006;44:1339-1341
10. Zeller DJ, Goldman RL. Eccrine-pilar angiomatous hamartoma. *Dermatologica* 1971;143:100